UNIVERSITE DE PARIS VI
FACULTE DE MEDECINE — SAINT-ANTOINE

ANNÉE 1971 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Patrick DEMONT
Né le 15 juin 1944, à Neuilly - 92

Présentée et soutenue publiquement le 197

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES DIVERTICULES CONGENITAUX DE L'URETHRE ANTERIEUR

*

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS CHEZ LES NOUVEAU-NES MALES

Président : M. CHIGOT, Professeur

PARIS — 1971

UNIVERSITE DE PARIS VI
FACULTE DE MEDECINE — SAINT-ANTOINE

ANNÉE 1971 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Patrick DEMONT
Né le 15 juin 1944, à Neuilly - 92

Présentée et soutenue publiquement le 197

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES DIVERTICULES CONGENITAUX DE L'URETHRE ANTERIEUR

✳

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS CHEZ LES NOUVEAU-NES MALES

Président : M. CHIGOT, Professeur

PARIS — 1971

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

U N I V E R S I T E D E P A R I S VI

F A C U L T E D E M E D E C I N E S A I N T - A N T O I N E

-:-:-:-:-:-

Professeurs titulaires

MM.	ANDRE R.	Hématologie
	BRISSAUD H.	Pédiatrie
	BROCARD R.	Médecine
	BUGNARD L.	Biophysique
	CAROLI J.	Médecine
	CERBONNET G.	Chirurgie
	CHERIGIE Ed.	Radiologie
	CHIGOT P.L.	Chirurgie infantile
	CONTE M.	Médecine
	DAGUET L.	Bactériologie
	DEBRAY J.	Médecine
	FLABEAU F.	Chirurgie
	GERBEAUX J.	Thérapeutique
	GOSSET J.	Chirurgie
	HUGELIN A.	Physiologie
	LAPLANE R.	Pédiatrie
	LELORIER G.	Obstétrique
	LOEPER J.	Médecine Expérimentale - Immunologie
	LOYGUE J.	Chirurgie

MM.	MAROIS M.	Histologie
	MERGER R.	Obstétrique
	MILHAUD G.	Biophysique
	NICK J.	Neurologie
	ORCEL L.	Anatomie Pathologie
	PERRAULT M.	Médecine
	POLONOVSKI Claude	Pédiatrie
	POLONOVSKI Jacques	Biochimie
	RICHET G.	Néphrologie
	WOLFROMM R.	Médecine

Professeurs sans chaire

	BRICOUT	Bactério-Virol.
M.	CHALUT J.	Radiologie
Mme	CHAPUT A.	Stomatologie
	DUHAMEL G.	Hématologie
	GIRARD F.	Physiologie
	GOLVAN Y.J.	Parasitologie
	LESTRADET H.	Pédiatrie
	PICARD J.	Biochimie
	ROUX Ch.	Embryologie

Maitres de Conférences Agrégés

MM.	AKOUN G.	Médecine
	ARDAILLOU A.	Physiologie
	BAUX S.	Chirurgie
	BITKER M.	Urologie
	BOURY G.	Chirurgie
	CATINAT J.	Médecine
	CHEYMOL G.	Pharmacologie
	CHOUARD Cl.	O.R.L.
	CLOAREC M.	Médecine
Mme	COMBRISSON A.	Immunologie
	CONTAMIN Fr.	Médecine
	COSCAS G.	Ophtalmologie
	DAUTRY P.	Chirurgie
	DELIGNE P.	Anesthésiologie
	DOYON D.	Radiologie
	DRY J.	Médecine
	FOUET P.	Thérapeutique
	GAUTIER H.	Physiologie
	GRUNER	Chirurgie Infantile
	GUILMET Cl.	Anesthésiologie
	GUIRAUDON G.	Anatomie
	PAQUELIN	O.R.L.
MM.	HERMAN D.	Médecine
	HUGUET Cl.	Chirurgie
	HUGUIER M.	Chirurgie
	JACQUILLAT Cl.	Hématologie
	LASFARGUES G.	Pédiatrie
	LEVY V.G.	Médecine
	MALAFOSSE M.	Chirurgie
	MENSCH B.	Biophysique
	MERY J. Ph.	Néphrologie
Mme	MIGNON Fr.	Néphrologie
	OPOLON J.P.	Médecine
	PIERON R.	Médecine
	PISSARRO B.	Médecine préventive
	POULET J.	Médecine
	RAMPINI Cl.	Biochimie
	RICHARDET J.M.	Pédiatrie
	ROLAND J.	Ana-Path.
	SALAT J.	Obstétrique
	SALMON Ch.	Hématologie
	SANTARELLI J.	Obstétrique
	WARGON H.	Médecine Expé.
	WEINMANN S.	Biochimie

Enseignants Associés

M.C.A. Associé - M. ELIAKIS Em. — Médecine Légale

Enseignants Contractuels

M.C.A. M. KIRSCH — Physiologie-Biochimie

A MA GRAND'MERE

A MES PARENTS

En témoignage de ma profonde reconnaissance et de mon immense affection.

A MA FEMME

A MES FILS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR P.L. CHIGOT

Médecin des Hôpitaux

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Chaire de Chirurgie infantile

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Hommages respectueux.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. BRUEZIERE

Ancien Chef de Clinique à la Faculté

Assistant d'Urologie Infantile

à l'Hôpital Trousseau, Paris

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse, et nous a guidé par ses précieux conseils dans l'élaboration de ce travail.

Témoignage de notre profonde reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR R. LAPLANE

A son contact à l'hôpital nous avons apprécié son sens clinique et la rigoureuse clarté de son enseignement.
Qu'il soit assuré de notre reconnaissance et de notre respectueuse fidélité.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR C. POLONOVSKI

A qui nous devons la révélation de la pédiatrie. Nous sommes heureux de pouvoir lui témoigner notre gratitude et l'assurer de notre profond respect.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX :

EXTERNAT

MONSIEUR LE DOCTEUR GUENIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR MAHOUDEAU

MONSIEUR LE PROFESSEUR TOURNEUR

MONSIEUR LE PROFESSEUR BOUSSER

MONSIEUR LE PROFESSEUR CAROLI

MONSIEUR LE PROFESSEUR ALISON

MONSIEUR LE PROFESSEUR LAPLANE

A MONSIEUR LE DOCTEUR TESTART

Qui a guidé nos premiers pas dans la médecine de tous les jours.

Amicale gratitude.

A propos de deux cas de diverticules congénitaux de l'urèthre antérieur traités dans le Service de Chirurgie infantile de l'Hôpital Trousseau, observations qui nous avaient semblé particulières par l'âge des malades (nouveau-nés), l'existence de lésions associées du haut appareil urinaire, les modalités thérapeutiques utilisées, nous avons cherché à préciser, à travers une revue de la littérature :

- la fréquence de cette affection,
- sa date de révélation,
- ses caractères anatomiques et cliniques,
- son retentissement,
- ses origines embryologiques,
- ses différentes possibilités thérapeutiques.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

CAS N° 1.

L'enfant MAI... Richard est né le 19 décembre 1969. Accouchement prématuré au 8e mois d'une grossesse normale. Aucun antécédents familiaux notables.

Il est adressé en urgence dans le Service à la 24e heure de vie pour absence de miction depuis la naissance.

A l'examen de cet enfant apyrétique, en excellent état général, l'attention est immédiatement attirée vers les organes génitaux externes où l'on constate, au niveau de l'angle pénioscrotal, débordant légèrement à droite, une tuméfaction molle, fluctuante, liquidienne, du volume d'une prune, réductible à la pression; l'existence d'un globe vésical important signe la rétention aiguë d'urine.

Devant cette association, on évoque d'emblée la possibilité d'un diverticule congénital de l'urèthre antérieur.

Plusieurs tentatives de sondage aboutissent au même phénomène : la sonde, qui franchit aisément le méat, se pelotonne dans la poche diverticulaire, qui se vide en même temps que la vessie, avec disparition du globe vésical. Il est impossible de cathétériser la vessie.

Après quelques minutes pendant lesquelles on constate que le reste de l'examen est normal, en particulier que les testicules sont bien en place, que les foses lombaires sont libres, on voit se reconstituer progressivement la tuméfaction pénioscrotale, le diverticule s'étant rempli à nouveau d'urine. La sonde est alors maintenue en place dans le diverticule.

Divers examens sont pratiqués en urgence :

- une numération formule sanguine montrant une hyperleucocytose (25 700) avec 47% de polynucléaires neutrophiles.
- un culot urinaire : pyurie avec staphylocoques dorés.
- un ionogramme sanguin : normal hormis une urée à 0,65 g/l.

- surtout une urographie intraveineuse qui montre :

. un rein droit presque muet, de petite taille, d'aspect dystrophique,

. à gauche, une sécrétion précoce, un rein normal, mais des voies excrétrices nettement dilatées.

Sous couverture antibiotique par voie veineuse, une urétrocystographie rétrograde est pratiquée : elle confirme l'existence d'un important diverticule sacciforme de l'urèthre antérieur, avec reflux vésico-urétéral important à gauche.

Au 7e jour de vie l'enfant est opéré (Docteur BRUEZIERE).

Le diverticule est abordé par une incision longitudinale médiane, après mise en place d'une sonde uréthrale n° 10. Incision longitudinale de la paroi épaissie du diverticule. On constate alors qu'à chaque extrémité, celui-ci dessine une sorte de jabot et que diverticule et urèthre sont à ce niveau intimement accolés, ce qui rend la dissection des deux extrémités délicate; la longueur totale du diverticule est de 5 cm., contre deux au niveau du collet. Le toit du diverticule présente une espèce de gouttière, semblant correspondre à la paroi supérieure de l'urèthre.

Le diverticule est alors resséqué, en laissant de chaque côté une bandelette suffisamment large pour reconstituer l'urèthre sur sonde uréthrale. La sonde est laissée à demeure.
Fermeture cutanée sans drainage.

L'examen histologique de la pièce permet de constater (Docteur BOCCON-GIBOD, examen N° 9 078) : "la paroi du diverticule est extrêmement inflammatoire, congestive, voir nécrotique, et la muqueuse para-malpighienne est ulcérée sur la plus grande partie du prélèvement".

Les suites opératoires sont émaillées de deux incidents :

- Au décours de l'ablation de la sonde (12e jour) apparaît une petite fistule à l'angle postérieur de l'incision,

qui fait reposer une sonde uréthrale.

- Survient une infection urinaire à staphylocoque pathogène, qui impose une réanimation hydro-électrolytique accompagnée d'une antibiothérapie par voie veineuse.

A l'ablation de la sonde, le 6 avril 1969, les mictions sont normales, les urines sont claires. Une antibiothérapie per os prolongée est poursuivie.

Un premier contrôle urologique est pratiqué en mai 1969 (l'enfant a 3 mois) :

- Ionogramme sanguin normal ; l'urée est à 0,30 g/l.
- Compte d'Addis : 3 830 hématies/minute,
  7 500 leucocytes/minute.
- Volhard : 1007 - 1008.
- Van Slyke : 23 ml/minute.
- Urographie intraveineuse : à droite, sécrétion retardée, rein diminué de volume, cavités très fines, dysplasiques. A gauche, persistance mais nette régression de la dilatation pyélocalicielle.

Les clichés pré, per et post-mictionnels sont normaux.

L'antibiothérapie per os est poursuivie.

L'enfant est revu en septembre 1969 (7 mois). Il ne présente aucun trouble urinaire, son état général est satisfaisant, sa croissance normale. L'examen de l'appareil urogénital est normal. La tension artérielle est à 9.

L'examen cytobactériologique des urines révèle une bacillurie sans pyurie.

A l'urographie intraveineuse :

- absence de lithiase,
- sécrétion bilatérale à 5 mn, mais le rein droit est petit, avec des cavités déformées, laminées; l'uretère est dilaté. A gauche régression bien marquée de la dilatation urétéropyélocalicielle.

A l'uréthrocystographie rétrograde sous anesthésie générale, apparaît un reflux vésico-urétéral important à droite, montrant un uretère assez dilaté et un petit rein en malrotation. Le col vésical est normal, ainsi que l'urèthre dans sa totalité.

Au total, infection urinaire persistante avec reflux vésico-urétéral droit dans un rein vraisemblablement atteint de pyélonéphrite chronique entretenant l'infection.

On décide alors de faire pratiquer une scintigraphie rénale au mercure marqué pour apprécier la valeur fonctionnelle des deux reins (Docteur RAYNAUD) :

- A gauche le rein est volumineux, ses contours sont réguliers; sa fixation n'est pas homogène, moins importante au niveau du pôle supérieur.

- A droite, au niveau de l'emplacement habituel du rein, on peut distinguer, à la partie inférieure du foie, une petite concentration de mercure qui pourrait correspondre au pôle supérieur du rein droit.

La mesure du taux de fixation donne les chiffres suivants :

- à gauche 14,9%	N = 26 $\pm$ 3,5%
- à droite 6,4%	N = 27 $\pm$ 3,5%

Une néphro-urétérectomie droite par deux voies d'abord, lombaire et médiane sus-pubienne est décidée.

On constate une périnéphrite importante rendant difficile la dissection, en particulier au niveau du duodénum. Le rein est petit (poids 15 g., hauteur 4,5 cm.), la corticale est mince. L'examen anatomo-pathologique permet les constatations suivantes (Docteur BOCCON-GIBOD) :

"La corticale est le siège d'important phénomène de pyélonéphrite chronique, avec une capsule fortement épaissie. Au sein de larges plages d'infiltrat inflammatoire contenant de nombreuses cellules chargées de pigments, les glomérules

sont dans leur quasi totalité hyalinisés. Les tubes sont le plus souvent atrophiques, parfois dilatés. L'uretère est de morphologie normale mais la musculeuse et la sous-muqueuse sont très scléreuses.

Conclusion : "pyélonéphrite chronique".

L'enfant est revu en juin 1970 (14 mois). Il ne présente aucun trouble mictionnel. Son développement staturo-pondéral est normal. L'examen somatique ne décèle aucun élément pathologique.

Les urines sont stériles, le compte d'Addis est normal (48 hématies/minute, 21 leucocytes/minute). Les électrolytes sanguins sont normaux.

A l'urographie intra-veineuse, la sécrétion du rein gauche est très précoce, le rein a subi une nette hypertrophie compensatrice. Il ne persiste plus qu'une discrète dilatation des voies excrétrices. L'uréthrographie mictionnelle montre un urèthre rigoureusement normal, sans sténose ni dilatation. Il n'existe pas de reflux vésico-urétéral.

-

CAS N° 2.

L'enfant LE... Philippe est né le 4 février 1967 au terme d'une grossesse normale. Aucun incident lors de l'accouchement.

Le 8e jour de vie surviennent des vomissements isolés, que l'on traite de façon symptomatique avec un succès partiel.

Le 15e jour, la mère lors de la toilette, découvre un peu de pus dans les couches.

L'admission à l'Hôpital Saint Lo (Docteur PHILIPPE) est décidée le 26 février 1967.

On constate chez cet enfant en bon état général, apyrétique, l'existence au niveau de l'angle pénio-scrotal, d'une masse de volume modéré (noix), fluctuante, qui s'efface à la pression, avec l'émission de quelques gouttes d'urine trouble au niveau du méat. Les fosses lombaires sont libres, mais on perçoit un globe vésical modéré. Les tentatives de cathérérisme uréthral gênées par un phimosis serré, sont vouées à l'échec.

Divers examens complémentaires sont pratiqués :

- Culot urinaire montrant une infection urinaire avec pyurie.
- Ionogramme sanguin normal. L'urée est à 0,40 g/l.
- Une urographie intraveineuse révélant un rein droit d'aspect normal, draîné par des voies excrétrices modérément dilatées; un rein gauche muet.
- Une uréthrocystographie rétrograde qui confirme l'existence à la base de l'urèthre pénien d'un diverticule de la taille d'une noix, relié à l'urèthre par une communication étroite, et montre un important reflux vésico-urétéral gauche massif, opacifiant des voies excrétrices très dilatées.

L'enfant est alors transféré à Paris pour le traitement du diverticule.

Le 13 mai 1967 (2 mois $\frac{1}{2}$) le diverticule est disséqué après une incision longitudinale médiane (Docteur BRUEZIERE).

On ne retrouve pas de communication étroite entre l'urèthre et le diverticule comme pouvait le laisser croire la radio.

Après incision longitudinale de la poche diverticulaire, on constate alors que le diverticule et l'urèthre communiquent à plein canal sur environ 2 cm. En arrière, l'urèthre débouche dans le sac par un orifice infundibulaire, présentant en bas, un petit repli membraneux qui sera réséqué. En avant, il existe de même un petit repli pellucide qui sera détruit.

Résection du diverticule en laissant en haut une bandelette permettant de refaire un conduit uréthral. Cette réfection est faite sur une sonde n° 10 par une série de points isolés au catgut chromé 000. Un deuxième plan musculaire est pratiqué également au catgut chromé 000. Fermeture cutanée au flexocrin sur un draînage de chaque côté par un faisceau de crins. Pas de dérivation des urines.

Le diverticule avait la taille d'une noix, sa paroi présentait une épaisseur de ½ centimètre environ; elle n'était pas pellucide.

Les suites opératoires sont d'une remarquable simplicité.

Ablation du draînage filiforme le 2e jour, des fils le 6e jour, de la sonde le 14e jour. Quitte le Service le 16e jour avec un traitement antibiotique per os prolongé.

Un contrôle urologique est pratiqué en juillet 1967 (5 mois).

Aucun trouble urinaire n'est retrouvé : le jet est normal; l'examen ne décèle aucune anomalie. L'état général est excellent, aucune poussée fébrile isolée depuis l'intervention. Les urines sont stériles, l'azotémie est à 0,44 g/l.

A l'urographie intraveineuse : le rein gauche est toujours totalement muet; à droite, on note la persistance d'une nette dilatation de l'uretère, assez similaire à la dilatation observée en pré-opératoire.

A l'uréthrocystographie rétrograde, le reflux persiste du côté gauche, massif.

L'uréthrographie mictionnelle est normale.

On décide de pratiquer une néphro-urétérectomie totale gauche à l'aide de deux voies d'abord : lombaire et hypogastrique (médiane suspubienne) le 8 juillet 1967.

L'exploration confirme l'existence d'un gros uretère tortueux, peu péristaltique, à paroi épaisse, assez rigide. Le rein est petit (3 cm. x 5 cm.), sa corticale est parsemée de nombreux petits kystes.

L'examen anatomopathologique (Docteur CHOME) révèle qu'il s'agit d'une aplasie aglomérulaire du rein.

Ultérieurement le malade est suivi régulièrement à l'Hôpital de Saint Lo; aucune complication n'est signalée.

AU TOTAL

Découverte chez deux nouveau-nés d'un diverticule congénital de l'urèthre penioscrotal, révélé chez l'un par une rétention d'urine aiguë (2e jour de vie), chez l'autre par une infection urinaire (8e jour de vie). Dans les deux cas, le diverticule de type sacciforme à large orifice s'accompagnait d'une destruction congénitale d'un des reins. L'intervention a consisté en une résection du diverticule suivie d'une uréthroplastie immédiate sur sonde laissée à demeure. Les suites opératoires ont été simples, hormis l'apparition dans l'un des cas, d'une petite fistule qui guérit en quelques jours par le simple maintien de la sonde.

Dans les deux cas, une urétéronéphrectomie totale dut être pratiquée d'un côté. L'indication fut posée chez le premier enfant après une étude de la valeur fonctionnelle des reins par une néphrographie isotopique au mercure marqué.

Ultérieurement, les contrôles radiologiques n'ont mis en évidence aucune anomalie au niveau du canal uréthral.

LES DIVERTICULES CONGENITAUX DE L'URETHRE ANTERIEUR

REVUE DE LA LITTERATURE

DEFINITION :

On désigne sous le terme de diverticule uréthral une cavité permanente, pathologique ou tératologique, de taille variable, terminée en cul-de-sac et communiquant avec le plancher de l'urèthre au moyen d'un orifice diverticulaire (Oberholtzen).

Cette définition exclut le terme d'uréthrocèle, employé de façon impropre par certains auteurs, chez l'homme. En effet, une uréthrocèle implique au sens éthymologique du terme la notion de hernie qui ne peut être appliquée ici (Marion).

Il est habituel depuis Watts (1906) de classer les diverticules en deux grands groupes selon leurs facteurs étiologiques et de distinguer les diverticules congénitaux et les diverticules acquis.

En 1928, Lowsley et Gutierrey complétaient cette classification en décrivant six sièges possibles d'apparition des diverticules :

- quatre appartiennent à l'urèthre antérieur :
  - . fossette naviculaire
  - . portion pendulaire
  - . portion scrotale
  - . portion bulbaire.
- deux appartiennent à l'utèrhre postérieur :
  - . portion membraneuse
  - . portion prostatique.

Seuls les diverticules congénitaux de l'urèthre antérieur seront étudiés ici.

INCIDENCE.

Les diverticules congénitaux de l'urèthre antérieur constituent une entête rare mais non exceptionnelle puisqu'une revue de la littérature jusqu'à ce jour nous a permis de relever 111 cas décrits, soit 113 avec nos deux observations personnelles.

L'âge de survenue des premières manifestations cliniques peut être résumé dans le tableau suivant :

- inférieur à 1 an : 16 cas
- de 1 à 5 ans : 31 cas
- de 6 à 10 ans : 15 cas
- de 11 à 15 ans : 10 cas
- de 16 à 20 ans : 13 cas
- de 21 à 30 ans : 14 cas
- au-dessus de 30 ans : 11 cas.

Dans 3 observations l'âge n'était pas cité.

On peut noter d'emblée que 41% des cas sont observés pendant les 5 premières années de la vie, mais que 33% environ des sujets atteints ne présentent aucune manifestation avant l'âge de 16 ans.

L'âge moyen de découverte est de 11,4 ans. Parmi les 16 cas de moins d'un an, il faut noter un cas de deux jours (Demos), un de 9 jours (Abeshouse), un de 10 jours (Ternowki). Rappelons que dans nos observations personnelles, il s'agissait d'enfant de 2 et 8 jours. Les malades les plus âgés avaient respectivement 57 ans (Adler Racz) et 31 ans; ce dernier présentait cependant de discrets troubles urinaires mal interprétés depuis l'âge de 16 ans.

Enfin et surtout il est remarquable de noter que l'âge moyen de découverte de l'affection s'est abaissé ces vingt dernières années puisque Abeshouse en 1957 citait comme âge moyen le chiffre de 13,6 ans.

SIEGE.

Le siège respectif des cas de la littérature, les nôtres compris, se répartissent ainsi :

- fossette naviculaire : 11 cas
- portion pendulaire : 44 cas
- portion scrotale et penio-scrotale : 39 cas
- portion bulbaire : 19 cas

En fait, cette distinction est assez académique, dans de nombreux cas le diverticule par sa taille déborde sur une région voisine (cf observations personnelles). Quoiqu'il en soit dans 73% des cas le siège intéressé est la portion pendulaire et scrotale.

FORME.

Il existe de très nombreuses descriptions selon les auteurs, les variations étant considérables quant à la taille et la forme des diverticules, d'autant que des complications infectieuses et/ou lithiasiques surajoutées peuvent encore modifier celles-ci.

C'est ainsi que l'on a décrit des diverticules sphériques ou ovalaires dans le périnée, plus petit dans la partie spongieuse, fusiformes, sacculaires ou ampulaires au niveau de l'urèthre penien.

En ce qui concerne la forme, dans un but de clarification, nous adopterons une classification inspirée de deux auteurs, Innes Williams et Douglas Stephens, qui permet de distinguer essentiellement deux types de diverticule :

a) les diverticules sacculaires à large orifice : ils s'observent plus volontiers au niveau de l'urèthre penien et penio-scrotal réalisant une large poche allongée, parallèle à l'axe du plancher de l'urèthre, le dépassant largement latéralement et surtout en avant. A ce niveau le toit du diverticule

et le plancher uréthral sus-jacent sont intimement accolés, réalisant une véritable valvule, qui sous la pression de l'urine, lorsque la poche se remplit, est refoulée vers le toit de l'urèthre réalisant une obstruction urinaire quasi complète. Le passage d'un cathéter repousse cette formation vers le bas, levant ainsi l'obstruction (observations personnelles). Ce mécanisme d'obstruction, réalisé par la partie amincie du toit diverticulaire, a été noté par de nombreux auteurs (Hueter, Schulter, Halperstein, Gross et Bill, Dees, Bokay, Hendricksz; Murphy, Williams, Stephens, Boissonat).

En outre, l'orifice diverticulaire peut présenter au niveau de ses lèvres antérieure et postérieure des petits replis membraneux pellucides qui peuvent nécessiter une résection propre (observation n° 2). L'existence de ces replis, qui pourrait prêter à confusion avec des valves de l'urèthre antérieur, a été déjà noté par certains (Bokay, Hendricksz, Abeshouse, Williams).

Il faut les distinguer des replis physiologiques de la muqueuse uréthrale dont le bord libre est tourné vers le méat (le plus constant et le plus connu est la valvule de Guérin).

b) <u>les diverticules ampulaires à collet étroit</u> réalisant des dilatations grossièrement sphériques, en règle plus petits que les précédents, communiquant avec le plancher de l'urèthre par un orifice petit, ou un véritable collet, court. Ils sont plus volontiers observés au niveau de l'urèthre bulbaire. Moins bien draînés par le flot urinaire ils prédisposent aux complications, infectieuses et lithiasiques, mais sont moins souvent obstructifs.

c) Dans les deux formes il peut exister un certain degré de lobulation partielle, voir, mais de façon exceptionnelle, une division incomplète du fond diverticulaire par une fine membrane (Stephens, Wood).

TAILLE - DIMENSIONS - NOMBRE.

Une très grande disparité dans les dimensions a pu être notée dans les différentes publications, selon que la description ait été purement clinique, en per-opératoire, ou anatomique, et a fortiori suivant l'âge des malades.

Certains diverticules sont extrêmement petits, de 2 à 3 mm. de diamètre et restent en règle asymptomatiques, leur découverte survenant au cours d'examen endoscopique pratiqué pour d'autres affections.

Dans les formes les plus fréquentes, l'aspect est celui d'une petite noix ou d'une prune, voir d'un oeuf de poule. Les dimensions rapportées sont de l'ordre de quelques centimètres (deux de large, quatre à sept de long environ). L'ouverture variant de quelques millimètres de diamètre (2,5, rarement 10), à quelques centimètres (1 à 5), selon le type des diverticules.

A l'opposé, certains auteurs ont décrit des diverticules congénitaux dont la taille peut paraître surprenante. Ainsi Hendricksz rapporte le cas d'un diverticule de l'urèthre penien chez un garçon de 8 ans "aussi large qu'une vessie". Bush chez un nourrisson de 4 mois, un diverticule "de la taille de l'intestin grêle".

A l'opposé des diverticules acquis de l'urèthre, les diverticules congénitaux sont uniques. Cependant dans une observation rapportée par Sweetser, le diverticule, de type ampulaire, siégeant au niveau de l'urèthre spongieux, chez un garçon de 16 ans, était bordé en avant d'une cavité kystique de 3 cm sur 1,5 cm, cavité borgne, sans communication avec l'urèthre ou le diverticule.

HISTOPATHOLOGIE

Rappelons que l'urèthre antérieur présente successivement un épithélium de type cylindrique stratifié sur sa plus grande longueur, puis pavimenteux stratifié au voisinage du méat, avec quelques cellules caliciformes.

Sa musculeuse, longitudinale interne, circulaire externe, est formée de fibres musculaires lisses.

Les cas publiés avec examen histopathologique sont très rares, et la description le plus souvent incomplète.

En règle, on note un épithélium plus ou moins continu, dit de transition ou intermédiaire, avec de très nombreuses micro-ulcérations. Les fibres musculaires lisses sont présentes, dissociées, et infiltrées, comme la sous-muqueuse, par de nombreuses cellules inflammatoires polymorphes.

Ailleurs, le diverticule est formé uniquement de tissus fibreux (Forshall).

Dans d'autres cas, il existe une tendance plus ou moins marquée à une métaplasie avec un aspect kératinisé (observation personnelle, Dan Moucha).

Quoiqu'il en soit, dans la majorité des cas, le profond remaniement inflammatoire rend toute lecture précise très aléatoire, de telle sorte que les seuls critères histologiques ne permettent pas d'affirmer l'origine congénitale d'un diverticule (Abeshouse).

PHYSIOPATHOLOGIE

La connaissance de l'embryologie de l'urèthre antérieur masculin et de ses glandes annexes est indispensable à la compréhension des différentes hypothèses avancées par les auteurs quant à l'étiologie et la pathogénie des diverticules congénitaux de l'urèthre antérieur.

Le développement des organes sexuels externes débute de la même façon dans les deux sexes et passe par deux stades :

- Stade I ou indifférent, caractérisé par l'apparition de deux ébauches :

. l'une médiane, le tubercule génital, petit, massif, mésenchymateux, revêtu d'épiblaste, qui apparaît à la partie antérieure de la membrane urogénitale (5e semaine).

. deux latérales, les bourrelets génitaux, soulèvements mésenchymateux, recouverts d'épiblaste, qui circonscrivent la membrane urogénitale. Ils partent de la base du tubercule génital et se dirigent à droite et à gauche de la membrane urogénitale, dans le plan antéropostérieur. A ce stade, l'examen de la future région périnéale montre, d'arrière en avant : la membrane anale qui par perforation plus tardive donnera l'anus; en avant d'elle, la membrane urogénitale qui va se résorber et être à l'origine de la fente urogénitale (le sinus urogénital se trouve ainsi ouvert à l'extérieur) et à la partie toute antérieure, la saillie du tubercule génital. Enfin à droite et à gauche grossièrement parallèle, les bourrelets génitaux.

- Stade II, sexué ou de différentiation sexuelle.
Chez le futur enfant de sexe mâle, vers le début du 3e mois, le tubercule génital s'allonge; il formera le penis. A la face inférieure du tubercule, la partie antérieure de la membrane urogénitale envoie un prolongement, véritable crête épithéliale,

qui s'enfonce dans le mésenchyme du tubercule : la lame uro-génitale. Cette lame va se creuser et il apparaît une gouttière uro-génitale. Cette gouttière vient ainsi se continuer avec le sinus urogénital ouvert. Ultérieurement fente et gouttière vont se fermer : d'arrière en avant leurs bords se rapprochent et se soudent.

Dès lors un canal occupe toute la longueur de la face inférieure du penis, marqué extérieurement par un raphé : l'urèthre.

Quant aux deux bourrelets génitaux, ils s'épaississent et se fusionnent sur la ligne médiane pour constituer les bourses.

Le développement des glandes accessoires et de leurs canaux excréteurs a été plus particulièrement étudié par Englisch, Slbogen, Suter, Johnson.

Johnson dans une étude approfondie d'embryons de 88 mm. (fin du 3e mois) notait au niveau des faces dorsales essentiellement, à un degré moindre ventrales et latérales de l'urèthre antérieur, des formations glandulaires plus ou moins ramifiées, aux extrémités borgnes, qu'il pensait être les futures glandes de Littré, dont on sait qu'elles présentent une répartition intra et sous-muqueuse.

Les conduits des glandes de Cowper principales sont bien individualisés vers le 3e mois; les glandes seraient sécrétantes vers le 4e mois.

Certains auteurs ont individualisé les glandes de Cowper accessoires au niveau de l'urèthre antérieur, draînées soit directement dans l'urèthre, soit par l'intermédiaire d'un canal commun.

Ce bref rappel permettra de mieux saisir les nombreuses hypothèses embryo-pathologiques avancées que nous classerons schématiquement en trois grandes rubriques selon le principal mécanisme invoqué.

I - Agénésie d'un ou de plusieurs des composants de l'ébauche uréthrale primitive :

a) VOILLEMIER (1868) évoquait un défaut partiel et limité du développement du tissu spongieux et de l'urèthre, comme on peut l'observer à un degré extrême dans les hypospades.

b) DE PAOLI (1885), une atrophie partielle isolée de la paroi ventrale de l'urèthre ainsi que des corps spongieux, secondaire pour

c) DURAND (1901) à un défaut d'irrigation sanguine locale, en particulier au niveau du corps spongieux.

II - D'autres auteurs avançaient l'hypothèse d'une lésion congénitale obstructive :

a) Formation de valvules congénitales pour HUETER (1869).

b) Pour FAUFMAN (1886), l'obstruction partielle ou complète résulte d'une union défectueuse entre l'urèthre glandulaire et l'urèthre penien.

c) PETZ (1900), parlait de formation congénitale à l'origine de striction.

d) WATTS (1906) évoquait une lésion obstructive dans la vie intra-utérine : adhérence préputiale, phimosis, sténose du méat, etc...

III - Pour un autre groupe d'auteurs enfin, les diverticules congénitaux de l'urèthre antérieur sont consécutifs à des formations kystiques congénitales développées dans la paroi ventrale de l'urèthre et communiquant avec sa lumière.

a) Pour SUTTER (1908), d'ilôts cellulaires kystiques d'origine épiblastique.

b) Pour ELBOGEN (1886), GIRGALOW (1909), JOHNSON (1923), il s'agit de glandes uréthrales principales et accessoires; en particulier Johnson, lors de ses Travaux déjà cités, mis en évidence au niveau de la partie médiane du corps spongieux, une série discontinue de tubules kystiques, avec ou sans lumière, parallèles au plancher de l'urèthre. Certains étaient borgnes, d'autres communiquaient avec l'urèthre. Pour cet auteur, ces formations, peut-être glandulaires, pourraient être à l'origine de diverticule.

L'étude de publications plus récentes permet-elle d'apporter des arguments nouveaux en faveur de telle ou telle théorie ?

Certains auteurs semblent adopter les hypothèses de Johnson ou de Sutter, en particulier Sweetser qui relate deux cas personnels de diverticule sacculaire de l'urèthre bulbaire chez des garçons de 14 et 16 ans. Dans le premier cas, le diverticule, de petite taille (1 x 2 cm.) présentait un ostium punctiforme sur le plancher uréthral voisin des canaux des glandes de Cowper qui semblaient dilatés. Dans l'autre cas, le diverticule, également proche des canaux de Cowper, était bordé en avant d'une formation kystique de 3 cm. sur 1,5 cm. borgne, dépourvu de canal excréteur, dont l'épithélium, comme le montra l'étude histologique, était de type intermédiaire, semblable à l'épithélium diverticulaire. Et l'auteur d'émettre l'hypothèse que dans le premier cas il pourrait s'agir d'une dilatation minime d'une glande para-uréthrale, alors que le second cas plaiderait plutôt en faveur de structures parallèles à l'urèthre, l'une communiquante à l'origine du diverticule, l'autre borgne à l'origine d'un kyste.

Ces constatations seraient à rapprocher de formations kystiques sous-uréthrales de taille variable (quelques mm à 6,5 cm) découvertes par Elbogen au cours de 16 autopsies de routine, et par English chez des enfants et des adultes (5 cas).

D'autres auteurs partagent ces hypothèses, en particulier Mandler, Edling, Williams, sans apporter d'arguments plus convainquants.

D'autres à l'inverse, se référant au siège toujours médian sur le plancher de l'urèthre des diverticules congénitaux (Mills), à leur forme volontiers sacculaire avec un large orifine (Dees), ou à leur association, exceptionnelle il est vrai, à d'autres malformations touchant le même feuillet embryonnaire primitif (Boissonat)retiennent plus volontiers les hypothèses invoquant une agénésie.

Ne peut-on pas conclure en admettant que les nombreuses variations de taille, forme et de localisation des diverticules congénitaux impliquent plusieurs mécanismes embryonnaires différents, en particulier que les diverticules sacculaires à large orifice, souvent peniens ou penio-scrotaux, résulteraient d'un défaut de développement d'un des constituants de l'ébauche uréthrale primitive, quel que soit son mécanisme intime, tandis que les diverticules ampulaires à orifice étroit, volontiers plus postérieurs, résulteraient de la communication avec l'urèthre de formations kystiques, glandulaires ou d'autre origine.

Les lésions associées.

Rappelons que dans nos deux observations personnelles, un rein était congénitalement non fonctionnel, l'un présentant des lésions de pyélonéphrite chronique, l'autre une aplasie aglomérulaire. Dans les deux cas une urétéronéphrectomie totale dut être pratiquée.

Ces constatations vont à l'encontre des différentes publications de la littérature, où l'association d'un diverticule avec d'autres lésions de l'appareil urogénital est rarement citée.

Nous n'avons retrouvé,

- Une anomalie avec le bas appareil que dans 13 cas uniquement. Il s'agissait :

. d'un hypospade dans 2 cas (Chavassu, Ouradou).

. d'un phimosis dans 5 cas (Freidinger, Bokay, Plagette, Pousson, Adler Racz), notre cas personnel exclus,

. d'une sténose congénitale du méat dans 2 cas (Mouchon, Haddg).

. d'une cryptorchidie unilatérale dans 4 cas (Challa, Boissonat, Denos, Milles).

- Une anomalie du tractus urinaire supérieur dans 6 cas, qui pouvait être :

. l'exceptionnelle vessie en sablier, un cas (Katagama).

. un diverticule congénital de la vessie, un cas (Halperstein).

. un rein surnuméraire avec duplicite pyélourétérale vraie, un cas (Ternovski).

. une bifidite pyélourétérale dans un cas (Chwalla).

Des malformations plus complexes sont exceptionnelles puisque deux cas seulement ont été rapportés, l'un par Obrinsky (1949), l'autre par Boissonat et Duhamel (1955). Dans les deux cas il s'agissait de nourrissons chez lesquels un diverticule de l'urèthre antérieur était associé à une aplasie des muscles de la paroi abdominale antérieure avec urétérohydronéphrose majeure, au-dessus de toute thérapeutique, et rapidement mortel.

Ceci permet de chiffrer à environ 16% les cas où coexistent d'autres anomalies, 5% seulement présentant des malformations du haut appareil urinaire.

Signes cliniques

La sémiologie des diverticules congénitaux de l'urèthre antérieur est essentiellement fonction de la taille et du siège du diverticule, du degré d'obstruction uréthrale, de l'existence ou non d'infection. Elle associe, d'une part des troubles de la miction, l'existence d'autre part d'une tuméfaction palpable sur le trajet de l'urèthre, variable avec les mictions. Cette association est caractéristique.

I) Les troubles de la miction sont liés à une obstruction plus ou moins marquée de la lumière uréthrale par la poche diverticulaire lorsqu'elle se remplit d'urine. Ces troubles associent à des degrés divers :

- outre la pollakiurie, souvent méconnue chez le nourrisson,

- une dysurie, particulière parce que finale : alors que le jet est normal au début de la miction, au fur et à mesure que le diverticule se remplit il diminue de taille et de force pour être soit quasi interrompu, soit réduit à un goutte à goutte dérisoire.

- Ailleurs, le jet s'effectue en plusieurs temps (Meiscle, Rioseco et Vargas).

- Dans de nombreux cas le malade, par une pression digitale, vide son diverticule, lève ainsi l'obstruction et le jet reprend sa forme et sa force initiale jusqu'à ce que le diverticule se remplisse à nouveau ..., etc... (Hendrickcz, Lotzheich, De Paoli, Bokay, Finaly, Ouradou et autres).

- Le goutte à goutte post-mictionnel qui traduit la vidange lente et différée du diverticule au décours d'une miction, est quasi constant, souvent interprété comme une énurésie chez l'enfant. Il peut traduire aussi la rétention chronique avec distension qu'accompagnent les mictions par regorgement.

Il est fréquent qu'un accident aigu inaugure ou complète le tableau clinique :

a) Rétention aiguë, par greffe infectieuse ou lithiasique, qui peut poser un problème immédiat lorsque les tentatives de sondage sont infructueuses, le cathéter s'enroulant dans le diverticule (observation personnelle). Un tel accident est parfois retrouvé dans les antécédents (Murphys, Dees).

b) Une infection aiguë, localisée au diverticule, où tout se résume à l'émission de quelques gouttes purulentes au niveau du méat en fin de miction, ou extensive, de l'uréthrite aiguë à la pyélonéphrite à grand fracas, en particulier chez le tout petit; elle revêt alors volontiers l'aspect d'un syndrome gastro-intestinal aigu avec déshydratation, ou aboutit à un état cachectique grave, véritable détresse urologique, avec insuffisance rénale sévère (Boissonat, Milles).

c) Quant à l'hématurie, elle est exceptionnelle, et traduit une complication plus souvent lithiasique qu'infectieuse.

Les données de l'examen se résument à la découverte d'une tuméfaction dont le volume croît pendant la miction. Molle et fluctuante, piriforme ou fusiforme, elle est de siège variable en regard de la face ventrale de l'urèthre, médiane, pouvant déborder latéralement. Surtout, la simple pression digitale, voire même le contact des vêtements entraînent l'issue d'urine ou de pus au niveau du méat.

Ses caractères peuvent cependant se modifier en cas de complications ; devenir inflammatoire et douloureuse en cas de surinfection, donner lieu à une crépitation en cas de lithiase surajoutée.

Cette tuméfaction palpable avec ses caractères particuliers peut être considérée comme quasi constante puisque nous n'avons retrouvé jusqu'à ce jour que 9 cas où elle faisait défaut.

Les trois premiers ont été décrits par Gross et Bill en 1948 : il s'agissait d'enfant présentant un syndrome d'obstruction urinaire rattaché par erreur à une maladie de Marion. Dans deux cas, le diverticule ne fut découvert qu'à l'autopsie. Dans le troisième cas, le diagnostic fut corrigé par les examens endoscopiques.

Les autres observations ont été relatées par Knox en 1947 (un cas), Dees en 1950 (un cas), Mills en 1955 (2 cas) Murphy en 1955 (un cas) et Mandler en 1966 (un cas). Le diagnostic évoqué ici était celui de valvules de l'urèthre postérieur.

Au total, on peut considérer avec Sforza qu'il existe une véritable Triade symptomatique des diverticules de l'urèthre antérieur, associant :

1) Tuméfaction de forme variable, piriforme ou fusiforme le long de la face ventrale de l'urèthre, plus évidente pendant la miction.

2) Les gouttes à gouttes post-mictionnels.

3) La possibilité de faire disparaître l'un et l'autre par la compression, manoeuvre qui facilite l'évacuation du contenu de la poche.

Les complications

Les diverticules de l'urèthre antérieur sont obstructifs et Grasset les a retenus dans son rapport sur les uropathies obstructives de l'enfant. Source de dilatation d'amont, ils exposent à deux complications majeures : l'infection et la lithiase.

1) L'infection du diverticule est quasi constante et survient dans plus de 80% des cas rapportés, à une étape donnée de leur évolution.

Frappant plus volontiers les petits diverticules à

collet étroit, l'infection est fréquemment révélatrice, surtout tenace et récidivante; elle expose à une infection ascendante aggravant la dilatation des voies excrétrices secondaire à l'obstruction, l'aboutissant étant une déchéance plus ou moins rapide des fonctions rénales.

En fait il est remarquable de noter que les diverticules de l'urèthre antérieur sont la plupart du temps bien tolérés et que leur retentissement sur les voies urinaires hautes est en règle minime voir absent (Maged). Pour certains, Higgins et Collaborateurs, l'affection a toutes les chances d'être reconnue avant que les conséquences de l'obstruction sur les voies excrétrices soient manifestes. Ce n'est que chez le nourrisson et le petit enfant qu'ont été rapportées les urétéro-hydronéphroses majeures, avec infection sévère, voire septicémie ou septicopychémie inaccessible à la thérapeutique jusqu'à des temps récents. Cette notion corrobore la constatation d'un intervalle de temps parfois fort long avant les premières manifestations de la maladie, puisque nous l'avons vu presque 60% des cas ne s'expriment qu'après 5 ans.

2) Les complications lithiasiques.

La présence de calcul dans le diverticule a été rapportée dans 31 cas; dans 14 cas le calcul était unique, dans 17 cas plusieurs calculs étaient retrouvés. Ils sont généralement petits (1 à 3 mm de diamètre), ronds ou ovalaires, parfois avec facettes. Leur analyse chimique, rarement pratiquée, montre qu'ils sont formés de phosphates alcalins le plus souvent, rarement d'oxalates.

3) Perforation du diverticule.

La rupture spontanée ou la perforation du diverticule a été rapportée dans 19 cas. Elle résulte de la pression croissante de l'urine sur les parois du diverticule fragilisées par l'infection. Elle s'effectue directement à la peau du penis, ou des régions penioscrotales ou périnéales, et aboutit à la constitution d'une fistule urinaire persistante. La survenue d'un abcès péri-uréthral est exceptionnelle (un cas).

DIAGNOSTIC

Le diagnostic positif repose sur une anamnèse correcte et un examen objectif minutieux. Dans la majorité des cas le diagnostic des diverticules de l'urèthre antérieur ne présente pas de difficultés quand, à la notion d'une obstruction urinaire basse, s'ajoute la constatation clinique d'une masse tumorale en regard de la face ventrale de l'urèthre antérieur, tuméfaction dont nous avons vu les caractères. La majorité des auteurs s'accordent pour affirmer que la seule clinique permet de suspecter le diagnostic (Dodson, Bedrna, Abeshouse, etc...), hormis dans les formes exceptionnelles où aucune tuméfaction n'est décelable.

Quoi qu'il en soit, les examens complémentaires sont indispensables au bilan pré-opératoire.

Que peut-on attendre des différentes méthodes d'opacification des voies excrétrices dans le cadre de cette affection ?

Un uréthrogramme de bonne qualité peut être obtenu :

- lors d'une urographie intra-veineuse qui permet en outre
  . d'apprécier la valeur fonctionnelle des deux reins,
  . de juger de l'état de dilatation des voies excrétrices,
  . de déceler un éventuel reflux vésico-urétéral (volontiers lors des clichés post-mictionnels). Mais l'obtention d'une miction peut poser de difficiles problèmes chez le nouveau-né et l'enfant jeune.

- surtout lors des examens par voie rétrograde qui nécessitent certes des précautions d'aseptie draconniennes et qui parfois doivent être différés en cas d'infection urinaire; aussi faut-il les limiter :

1) A une cystographie rétrograde, par voie sus-pubienne, ou mieux par voie uréthrale, qui permet,

- d'une part une cystométrie, examen incomparable pour préciser l'importance du retentissement vésical, attribuer

une valeur pathologique à un éventuel reflux vésico-urétéral, reflux pouvant donner l'image de l'uretère et des bassinets si le rein était muet à l'urographie,

- d'autre part une uréthrographie mictionnelle sans grandes difficultés avec éventuellement un aspect de reflux en post-mictionnel.

2) A une uréthrographie rétrograde lorsque l'examen précédent n'aurait pas apporté la conviction.

Ces deux examens (urographie intraveineuse, cystographie rétrograde) permettent dans tous les cas de préciser le siège, la taille et la forme du diverticule ainsi que ces conséquences en amont.

L'image d'un diverticule réalise une opacité plus ou moins volumineuse, tantôt piriforme ou ovoïde, à grand axe parallèle au plancher de l'urèthre, aux bords nets et réguliers, reliée à l'opacité uréthrale filiforme par une solution de continuité plus ou moins étendue selon le type du diverticule.

La partie antérieure du diverticule dessine dans les formes sacculaires un cône émoussé convexe en avant, sous jacent à l'urèthre et la refoulant vers le haut, expliquant ainsi l'obstruction. L'urèthre en aval de l'obstruction apparaît tantôt de taille normale, plus souvent filiforme voire même absent, en collapsus si l'obstruction est complète.

Les limites postérieures du diverticule sont souvent confondues avec l'urèthre d'amont dilaté, parfois surmonté d'une saillie antérieure et postérieure en raison d'une hypertrophie secondaire du col vésical (Murphy). Ces images sont le plus parlantes sur des clichés effectués en fin de miction, ou mieux après une miction avortée.

Dans certains cas en effet, lorsque le diverticule est de siège très antérieur, sur des clichés en tout début de miction, l'urèthre, en raison de l'abondance du produit de contraste peut apparaître, par simple superposition, dilaté dans son ensemble;

aspect qui pourrait évoquer à tort une sténose congénitale du méat (Lemaître et Ramez).

Certains auteurs (Abeshouse, Moucha) ont pu obtenir des images très précises lorsque, à l'occasion de sondage, le cathéter s'enroule dans le diverticule.

Quant aux examens endoscopiques, leur intérêt est relayé au second rang pour beaucoup d'auteurs (Abeshouse, Wood, Williams, etc...). S'ils permettent en effet de connaître au mieux les caractères de l'orifice diverticulaire, ils donnent peu de renseignement sur la cavité, en particulier sur sa taille et sa forme.

Soulignons encore l'intérêt de la cystographie rétrograde qui a ici une place de choix en montrant avec exactitude le siège et la taille du diverticule, ses conséquences en amont.

Ces examens sont tout aussi utiles post-opératoires pour déterminer l'évolution du retentissement sur les voies urinaires supérieures, en particulier préciser le devenir d'un éventuel reflux vésico-urétéral.

Quant à l'appréciation post-opératoire des altérations fonctionnelles rénales, la scintigraphie au mercure marqué, avec mesure de la fixation, selon la technique du Docteur Raynaud mérite d'être soulignée. Aisément pratiquée et dépourvue de danger, elle permet une étude suffisamment précise de la valeur fonctionnelle de chaque rein pour faire poser l'indication d'une néphrectomie sans arrière pensée.

Le diagnostic différentiel.

1) Une analyse précise de la sémiologie doit permettre d'éviter certaines erreurs.

- Parler d'énurésie "psychogène" quand le signe dominant est une incontinence partielle (goutte à goutte).

- Porter le diagnostic de kystes des glandes principales ou accessoires péri-uréthrals devant une petite masse perçue en regard du plancher uréthral.

2) Beaucoup plus difficiles sont les cas, rares nous l'avons vu, où aucune tuméfaction n'est perceptible. Ils posent le problème d'une obstruction urinaire basse que peuvent réaliser:

- des valvules congénitales,
- un retentissement congénital du canal uréthral,
- une sténose du méat,
- une hypertrophie du veru montanum,
- une tumeur, etc...

Des investigations urologiques bien conduites permettent de trancher et d'éviter certaines erreurs, telles :

- évoquer une maladie de Marion ou une sténose congénitale du méat sur des clichés pris en début de miction,

- considérer le diverticule comme secondaire à une obstruction valvulaire lorsque la lèvre antérieure de son orifice dessine un petit repli qui bombe dans la lumière uréthrale sous la pression de l'urine.

3) Bien différents sont les problèmes lorsque la tuméfaction est de siège scrotal, où elle peut faire discuter :

- toutes les formes d'hydrocèle (Campbell),
- un kyste sacculaire, une hydro-épiploocèle,
- une hernie extrapéritonéale de la vessie, affection rare, mais qui peut simuler cliniquement un diverticule surtout lorsque la communication est large (Moucha).

L'hésitation n'est plus de mise à l'étape paraclinique.

4) Nous n'insisterons pas sur les problèmes immédiats posés par les formes d'emblée compliquées, qu'il s'agisse :

- d'une rétention aiguë,

- d'un phelgmon ou d'un abcès uréthral secondaire à une perforation.

5) Une affection peut poser un problème nosologique particulier : le mégalo-urèthre : malformation complexe du penis, secondaire à une agénésie des tissus erectils, elle s'accompagne d'autres anomalies des voies urinaires : dilatation de l'urèthre prostatique, mégavessie, diverticule vésical, mégauretères, reflux vésico-uréthral, hypoplasie rénale. La dilatation uréthrale est ici globale, peu ou pas obstructive.

6) Le diverticule reconnu, est-il congénital ou acquis ? La seule clinique permet de trancher. En effet, l'âge de survenue n'est pas le même, et surtout un interrogatoire bien conduit retrouve facilement la notion :

- d'un traumatisme :
  . intrinsèque : corps étranger, intervention chirurgicale, sondage,
  . extrinsèque : traumatisme direct, ou indirect (fracture du bassin).
- d'une migration d'un calcul,
- d'une infection de voisinage ou locale - (gonococcie).

lésions à l'origine de sténose et d'infection secondaire.

En définitive, la clef de voûte du diagnostic repose sur :

- un interrogatoire bien conduit,
- un examen clinique soigneux de tout l'appareil uro-génital,
- une enquête radiologique complète comprenant au minimum une urographie intraveineuse, une cystographie rétrograde.

LE TRAITEMENT

A pour but l'ablation du diverticule pour lever l'obstruction urinaire, la reconstitution d'un canal uréthral le plus parfait possible. Il doit être entrepris dès la certitude du diagnostic afin d'éviter le retentissement d'amont et une greffe infectieuse, source de difficultés opératoires.

Les modalités thérapeutiques sont fonction du siège et de la taille du diverticule, mais surtout de son orifice, qui détermine les difficultés de la réparation uréthrale.

Les méthodes - Les indications.

1) Les traitements palliatifs seront cités pour mémoire, leur emploi étant relégué au second plan ou abandonné actuellement :

- Injection locale de solution sclérosante.
- Interventions visant à donner un support à la paroi diverticulaire, par plicature des muscles bulbocaverneux, pratiquées par Pate et Bunts, Knox, mais avec un succès éphémère, une intervention radicale ayant été nécessaire ultérieurement :
- par voie endoscopique, élargissement de l'orifice diverticulaire, "cautérisation" de la poche par les hautes fréquences, - traitement proposé par Gross et Bill (1948) à propos de 3 cas. Cette méthode a été retenue par certains (Sweetzer) pour les petits diverticules asymptomatiques, découverts lors d'examens pratiqués pour d'autre affection.

2) Les méthodes radicales, seules peuvent être actuellement retenues. Elles comprennent plusieurs temps que nous étudierons successivement :

a) abord et dissection soigneuse du sac diverticulaire suivie de son excision,

b) réparation du plancher uréthral,

c) le traitement général.

a) Dissection et excision du sac diverticulaire :

Le diverticule est abordé par une incision longitudinale médiane, en regard de la saillie pénienne, pénioscrotale ou périnéale, selon les cas. Une dissection soigneuse est impérative pour préserver les tissus érectils. Elle peut être délicate aux deux extrémités du diverticule lorsque celui-ci forme à ce niveau un véritable jabot, paroi diverticulaire et uréthrale pouvant être intimement accolées, à fortiori s'il existe un remaniement inflammatoire (observation personnelle).

Certains auteurs ont proposé de distendre le diverticule à l'aide de sérum salé pour rendre cette dissection plus aisée (Maged, Stephens).

Une sonde uréthrale ayant été introduite, le sac diverticulaire est ouvert, à son apex pour repérer son orifice, préciser ses caractères. La résection d'un éventuel repli pellucide pseudovalvulaire peut être nécessaire à ce niveau. Puis l'excision du diverticule est pratiquée.

b) La reconstitution de l'urèthre peut être pratiquée selon plusieurs méthodes :

- Certains auteurs pratiquent une uréthroplastie secondaire selon une des méthodes proposées pour le traitement des hypospades :

. Technique de Denis Brown pour Mayed,
. de Johansen pour Williams,
. de Cecil pour Clup,

sous couvert d'une dérivation des urines :

- par uréthrostomie périnéale (Forschall et Mickman, Stephens), dérivation non réalisable pour les diverticules de l'urèthre bulbaire, où le sphincter externe pourrait être blessé, et qui expose au risque de fistule persistante.

- par cystostomie suprapubienne (Maged, Campbell, Mills, Dennos, Williams) plus particulièrement chez les jeunes enfants.

- D'autres préfèrent une uréthroplastie immédiate sur sonde, méthode utilisée dans nos deux observations personnelles. Cette technique nous a paru simple et sans risque, si on prend soin de ménager lors de l'excision du diverticule deux bandelettes suffisamment larges pour effectuer cette reconstitution sous couvert de sutures sans tension et d'une bonne hémostase.

Le cathéter de calibre adéquat est laissé en place 10 à 14 jours dans le but de laisser une plaie chirurgicale sèche, d'éviter la formation de sténose et de rétrécissement secondaire.

Certains reprochent à cette technique son risque de complication secondaire, le cathéter pouvant agir comme une source d'irritation et d'infection, retardant la guérison par la survenue de fistule ou d'abcès périuréthral consécutifs à une rupture de suture.Cette objection est plus théorique que pratique, car cette intervention a déjà été pratiquée par un petit nombre d'auteurs (Murphy, Boissonat, Sweetzer, Chatelain) avec un succès total.

Certes, dans une de nos observations personnelles survient une discrète fistule mais elle guérit en quelques jours par le simple maintien de la sonde à demeure.

Une technique rigoureuse devrait encore en diminuer les risques : sutures sans tension, hémostase soigneuse, cathéter de calibre adapté, soins post-opératoires de tous les instants.

c) Le traitement général associé ne doit pas être négligé; il faut, en particulier chez le tout petit, restaurer l'état général, lutter contre l'infection, rétablir l'équilibre hydroélectrolytique si précaire à cet âge, établir une surveillance rigoureuse pendant les 48 premières heures pour dépister un éventuel syndrome de levé d'obstacle, instituer une antibio-

thérapie urinaire de longue durée, guidée par les prélèvements bactériologiques répétés.

Ultérieurement cette surveillance sera centrée sur le devenir des dilatations du tractus urinaire supérieur, lorsqu' elles existent, et sur l'état fonctionnel rénal.

En fait tous les auteurs s'accordent pour affirmer que le pronostic des diverticules congénitaux de l'urèthre antérieur est bon; nous n'avons retrouvé comme complication post-opératoire citée :

- une sténose cinq ans plus tard : un cas de Demos,
- une rechute dans 2 cas (Mahov, Marcel).

Dans aucun cas une urétéronéphrectomie totale secondaire n'a du être pratiquée comme dans nos deux observations personnelles. Seul Williams signale la nécessité dans un cas de traiter un reflux vésico-urétéral persistant.

-

CONCLUSIONS

1) Les diverticules congénitaux de l'urèthre antérieur constituent une entité rare mais non exceptionnelle parmi les différentes uropathies obstructives décrites.

Nos deux observations personnelles portent à 113 le nombre de cas décrits jusqu'à ce jour.

L'âge moyen de découverte est de 11,4 ans mais 41% environ des cas rapportés se manifestent durant les cinq premières années de la vie.

2) Leurs sièges de prédilection sont les portions pendulaires et pénio-scrotales (73% des cas) au dépend des portions naviculaires et bulbaires (27%).

3) Bien que leur type anatomique soit extrêmement variable, on peut schématiquement opposer les diverticules sacculaires à large orifice, de siège volontiers distal, aux formes ampulaires à collet étroit de siège plus souvent proximal.

Les premiers par l'intermédiaire d'un véritable repli valvulaire qu'ils dessinent avec le plancher uréthral entraînent une obstruction plus marquée que les seconds, essentiellement exposés à l'infection et la lithiase.

Leur structure histologique est assez proche de la paroi uréthrale normale, mais en règle considérablement modifiée par un processus inflammatoire majeur qui rend toute interprétation difficile.

4) Leur origine embryologique reste très controversée et n'est probablement pas univoque. Certains font intervenir un défaut de développement d'un des constituants de l'ébauche uréthrale primitive, d'autres, plus rarement, invoquant la rupture dans la lumière uréthrale de formations kystiques ou tubulaires.

5) Les lésions associées de l'appareil urogénital sont rares : 16% des cas. Parmi celles-ci, seules 5% touchent les voies urinaires supérieures.

6) Leur sémiologie assez stéréotypée permet le plus souvent le diagnostic par le simple examen clinique devant une tuméfaction molle fluctuante sur la face ventrale de l'urèthre antérieur, associée à un goutte à goutte post-mictionnel, tous deux disparaissant par la simple vidange manuelle du diverticule. Cette triade est quasi constante : 97% des cas.

Confirmation revient aux examens radiologiques, au premier rang desquels, urographie intraveineuse, la cystographie rétrograde et l'uréthrographie rétrograde.

Les examens endoscopiques semblent ici d'un intérêt secondaire.

7) Les complications sont dominées par la stase, source d'infection, quasi constante à un moment donné de l'évolution, et de lithiase (26% des cas).

Mais contrairement à d'autres malformations obstructives, le retentissement des diverticules congénitaux de l'urthre antérieur sur le tractus urinaire supérieur est en règle minime, sauf chez les tout-petits.

8) Le traitement est uniquement chirurgical : l'excision du diverticule suivie d'une uréthroplastie immédiate paraît être indiquée dans la cure de ces diverticules, même pendant la période néonatale. Simple, sans gravité, n'exposant pas aux aléas d'une uréthrostomie cutanée, elle doit donner un nombre important de guérison per primam.

-=-=-=-=-=-

Vu le Doyen,
LOYGNE

Vu le Président,
CHIGOT

Vu le Recteur,
M. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

ABESHOUSE B.S. - Les diverticules de l'urèthre antérieur chez l'homme. Urol. Cutan. Rev. - Nov. 51 - n° 11 - p. 690.

ADLER - RACZ A. - Ztschr. f. Urol. Chir. - 1925 - 19 : 554 - 1930-29 : 533 - 1933-37 : 213.

BERNARDI R. - WAINBERG S. et BADICH M. - Diverticule vésical et uréthral chez un garçon de 7 ans. Rev. Argent. Urol. - Juillet, Août, Septembre 1962 - 31 - n° 7-8-9.

BOKAY J. - Jahrbuch f., Kinderheilkande - 1900 - vol. 52 - n° 2.

BOISSONNAT P. et DUHAMEL B. - Diverticule congénital de l'urèthre antérieur associé à une aplasie des muscles abdominaux. Brit. J. Urol. - Mars 1962 - n° 1 - p. 59.

BONZANO L. et PATERLINI G. - Un cas de diverticule de l'urèthre antérieur. Minerva Ped. - 2 juin 1960 - 12 - n° 21-22 - p. 638.

BRUEZIERE et TOUDOIRE A. - Malformation de l'urèthre. E.M.C. Pédiatrie - Fasc. 4083.D 30 - L - 1969.

CAMPBELL M.F. - J. Urol. 1933 - n° 30 - p. 113 et Clinical Pediatrie Urology. (Philadelphia : W.B. Saunder Co.).

CHEVASSU. - Bull. de Soc. de Chir. - Juillet 1905 - n° 31 - p. 682.

DAVIS H.S. - J. Urologie - 1958 - n° 80 - p. 34.

DEES. - Le diverticule congénital de l'urèthre mâle antérieur. Urol. Cutan. Rev. - Août 1950 - n° 8 - p. 480.

DEMOS N.J. - GILLIS D.A. et BARBER K.E. - Diverticule congénital de l'urèthre antérieur chez le nourrisson de sexe masculin. J. of Urol. - Août 1962 - n° 2 - p. 252.

DURAND. - Bull. Soc. Chir. - Lyon - 1900 - n° 1 - p. 23.

ELBOGEN A. - Ztsch. j. Heilk. - 1886 - n° 7 - p. 221.

ENGLISH J. - Arch. f. Klin. chir. - 1907 - n° 72 - p. 427.

FORSHALL I. et RICKHAM P.P. - Un cas de diverticule congénital de l'urèthre antérieur chez un nourrisson mâle. Brit. J. Urol. - Juin 1953 - n° 2 - p. 412.

FRANETOVICH E.L. - Diverticule de l'urèthre masculin.
Rev. Argent. Urol. - Octobre-Décembre 1969 - n° 10 - p. 376.
GAUSA RASPALL P. - J. Uro. Med. Chir. - 1949 - n° 55 - p. 265.
GIRAUD A. et LELIEVRE A. - Eléments d'embryologie.
Libr. Le François - Paris.
GONTHIER G. - Lyon Méd. - Avril 1960 - n° 17.
GROSS R.E. et BILL. - Pédiatric n& 1 - p. 44 - 1948.
GUYON F. (1863). - Des vices de conformation de l'urèthre chez l'homme. Thèse Paris.
HALPERSTEIN J.E. - Ztschr. f. Urol. - 1926 - n° 19 - p. 79.
HENDRICKSZ - FRORIEP - HOTIGEN. - Arch. de Méd. - 1843 - n° 2 - p. 79.
HIGGENS T.T. - WILLIAMS D.I. et NASH. - The urology of Childhood (London : Butterworthetle 1951).
JOHNSON F.P. - J. Urologie - 1920 - n° 4 - p. 447.
1923 - n° 10 - p. 295.
KAUFMAN C. - Dtsch. Chir. - 1886 - n° 8 - p. 123.
KJELLBERG S.R. - ERICSON et RUDHE. - The lower urinary tract in childhoud. Stockholm (Almguist et Wiksell) - 1957.
KNOX W.G. - J. Urol. - 1947 - n° 58 - p. 344.
KRETSCHMER H.L. - Diverticule de l'urèthre antérieur chez le garçon. Surg. Gyn. Obst. - 1936 - n° 62 - p. 634.
LA FRANCE et LEMAITRE. - 58e Session de l'Ass. Franç. d'Urol. - 1964 - p. 440.
LEMAITRE G. et RAMEZ. - J. Rad. Elect. - Juin-Juillet 1964 - n° 6 - 7 - p. 323.
LOWSLEY O.S. et GUTIERREZ (1928). - Rev. Med. Chirurg. Habana - n° 33 - p. 329.
MAGED A. - Diverticules de l'urèthre chez l'homme.
Brit. J. Urol. - Oct. 1965 - n° 5 - p. 560.
MANDLER J.I. et POOL T.L. - Diverticule primaire de l'urèthre mâle. J. of Urol. - Sept. 1966 - n° 3 - p. 336.
MARION. - J. d'Urologie - 1912 - n° 2 - p. 707.
Traité d'urologie - T. 2 - p. 662.
MICHALOWSKI E. et KRAKOWSKI J. - Diverticule de l'urèthre antérieur chez l'homme. Urologia Internat. 1957 - n° 5 - p. 301.

MILLS W.G.Q. - Rétention urinaire chronique chez les garçons due à un diverticule de l'urèthre antérieur.
Brit. J. Urol. - Sept. 1955 - n° 3 - p. 292.

MOGG R.A. - Anomalies congénitales de l'urèthre.
Brit. J. Urol. - Déc. 1968 - n° 6 - p. 638.

MOUCHA D. - Volumineux diverticule uréthral scrotal chez un garçon de 2 ans. J. Chir. - Mai-juin 1961 - n° 5-6 - p. 581.

MURPHY L. - Le diverticule de la portion antérieure de l'urèthre.
Med. J. Austral. - Déc. 1955 - n° 23 - p. 922.

NEIMANN N. et PREVOT J. - A propos des diverticules de l'urèthre scrotal. Ann. Chir. Inf. - Juin 1963 - n° 2 - p. 119.

NESBITT J.E. - J. Urol. - 1955 - n° 73 - p. 839.

OBRINSKY W. - Ann. J. Dis. Child. - 1949 - n° 77 - p. 362.

OURADOU J. et GZENAI M. - Mar. Med. - Mars 1960 - n° 418 - p. 260.

PAOLI (de). - Gaz. Med. de Torino - 1885 - n° 12 - p. 632.

PATE U.A. et BURTS R.C.- J. Urol. - Janvier 1951 - n° 65 - p. 108.

RHUDHE U. et ERICCSON N.O. - Diverticules congénitaux de l'urèthre.
Ann. Radiol. 1970 - n° 3-4 - p. 289.

RIOSCO F. et VARGAS. - J. Urol. et Cutan. Rev. - 1944 - n° 48 - p. 209.

ROCCHI A. - ALVAREZ VICENTE A. et LLOREN J.S. -
Diverticule de l'urèthre antérieur. Rev. Argent. Urol. - sept.-décembre 1949 - n° 9-12 - p. 151.

ROUVIERE A. - Anatomie. Masson Editeur - Tome II.

SILK M.R. et LEBOWITZ J.M. - Diverticule de l'urèthre antérieur.
J. of Urol. - janvier 1969 - n° 1 - p. 66.

STEPHENS D. - Congenital Malformation of the rectum, anus and genitourinary tract. E. et S. - Livingstone - L.T.D. - p. 208.
Aust. NZ J. Surg. - 1955 - n° 25 - p. 89.

SUTER F. - Arch. Klin. Chir. - 1908 - n° 87 - p. 225.

SWALLA R. - Wien. Klin. Wchnsch. - 1931 - n° 44 - p. 1504.

SWEETSER T.H. - J. of Urol. - Janvier 1967 - n° 1 - p. 93.

TERNOVSKY S. - Urol. Cut. Rev. - 1930 - n° 34 - p. 578.

VINCENT E. - J. Urol. - Août 1960 - n° 78 - p. 475.

VOILLEMIER L.C. - Traité des maladies des voies urinaires.
1868 - chapitre 8 - p. 392 (Paris Masson et fils).

WATTS S.H. - Johns. Hopkins Hosp. Bull. - 1906 - n° 12 - p. 49.
WILLIAMS I. - Paediatric Urology. London - Williams Clows et Sons
Brit. J. of Urol. - Avril 1969 - p. 228.
Congenital valves et Diverticules of the anterior urethra.
WOOD K. - Brit. j. Urol. - Juin 1958 - n° 2 - p. 198.

-=-=-=-=-=-=-